

구강내 병변이 주소인 심상성 천포창 1예

경상대학교 의과대학 경상대학교병원 이비인후과학교실

박정제 · 김재원 · 안성기 · 전시영

=Abstract=

A Case of Oral Lesions as the Initial Sign in Pemphigus Vulgaris

Jung Je Park, MD, Jae Won Kim, MD, Seong Ki Ahn, MD, Sea Yuong Jeon, MD

Department of Otolaryngology, College of Medicine,
Gyeongsang National University, Jinju, Korea

Pemphigus vulgaris is a rare, chronic intraepidermal bullous disease with potentially fatal outcome. Oral lesions precede skin lesions in at least 70% of cases, and in cutaneous disease, concomitant oral lesions are encountered in 90% of patients. This disorder involve the skin and mucous membranes, especially the oral and pharyngeal mucosa, but may also involve the nasal, oropharyngeal, laryngeal and esophageal mucosa. Oral lesions are initially vesicobullous but rapidly rupture, leaving a painful erosion that shows little tendency to heal. Pemphigus vulgaris affecting the oral mucosa is still diagnosed only after considerable delay, because oral ulceration in common, and clinicians believed the lesions to be caused by more common conditions such as recurrent aphthous stomatitis rather than a rare disorder such as pemphigus vulgaris. The definitive diagnosis of pemphigus vulgaris should be undertaken as early as possible, so that treatment can be started at an early stage. Because of the presence of nonspecific oral ulcer, high degree of suspicion is often required to ultimately make the diagnosis of pemphigus vulgaris and then we report a case of pemphigus vulgaris with a literature review.

Key word : oral ulcer, pemphigus vulgaris.

I. 서 론

심상성 천포창(Pemphigus vulgaris)은 매년 10만 명당 약 0.5-3.2명 발생하는 드문 구강점막(mucocutaneous)질환이다.¹⁾ 이 질환은 주로 성인에서 호발하나 가끔 소아와 청년기에서도 발병한다.²⁾ 심상성 천포창은 전형적으로 만성적인 질병으로 이행하고, 코티코스테로이드(corticosteroid) 도입 이전에는 탈수와 이차감염으로 사망하는 치명적 질환

이었다.³⁾ 발병 원인은 cadherin-type epithelial cell adhesion molecules에 대한 혈청내 자가 항체에 의한 자가면역질환이라고 생각되지만 아직은 불명확하다.⁴⁾ 심상성 천포창의 구강 침범의 경우가 높음에도 불구하고 최근 구강 소견 및 치료에 관해 연구가 드물고 특히 이비인후과 영역에서 환자를 접하는 경우가 드물어 최근 저자들은 구강 궤양이 주소인 심상성 천포창 1예를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자는 68세 여자로서 내원 1달 전부터 시작된 인후

교신저자 : 박정제, 660-702, 경남 진주시 칠암동 90
경상대학교 의과대학 경상대학교병원 이비인후과학교실
전화 : 055-750-8178 FAX : 055-759-0613
E-mail : capetown@hanmail.net

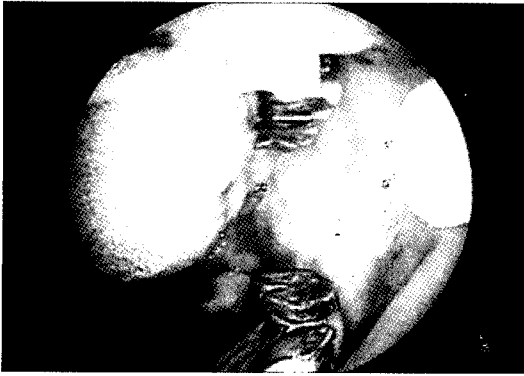


Fig. 1A. Multiple irregular erosions and ulcer are seen on the buccal and gingival mucosa

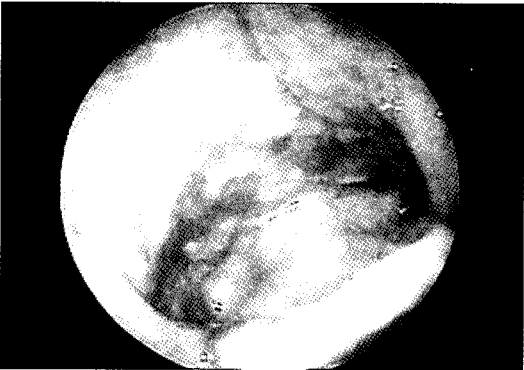


Fig. 1B. Irregular erosions and ulcer in posterior wall of pharynx

통, 연하통, 잦은 구강내 출혈을 주소로 1차 의료기관에서 치료 받았으나 증상 호전 없어 본원으로 내원하였다. 과거력상 2달 전 좌측 양성 갑상선 종양으로 본원 외과에서 편측갑상선절제술 시행 받은 것을 제외하고는 특이사항은 없었다. 이학적 검사상 환자의 협점막, 구개, 치은, 후구인두벽, 후두개, 하인두에 회색 위막과 출혈성 미란과, 궤양을 보였으며, 수포는 관찰 되지 않았다(Fig. 1A and B). 구강내 점막은 흡입기(suction)에 쉽게 박리되어 출혈하는 소견을 보였다.

임상병리학적 검사상 일반혈액검사, 뇨검사, 혈청 전해질 검사 등은 정상 소견이었으나 등에 여러 개의 피부색 소수포(multiple skin colored vesicle)가 관찰 되어(Fig. 2) 조직검사를 시행하였다. 조직병리학적 소견상 기저세포층 바로위에 극세포 해리증(acnatholysis)으로 인한 수포가 관찰 되었고, 기저세포의 "row of tombstone" 배열이 관찰되었다(Fig

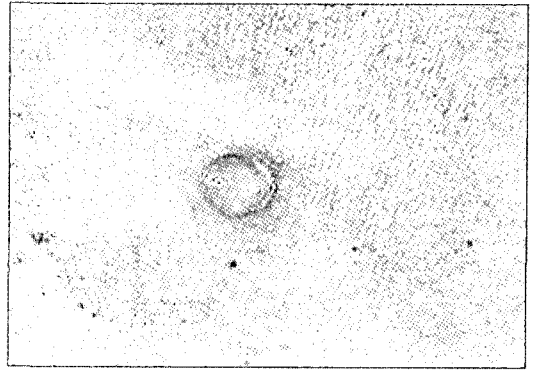


Fig. 2. skin colored vesicle in back

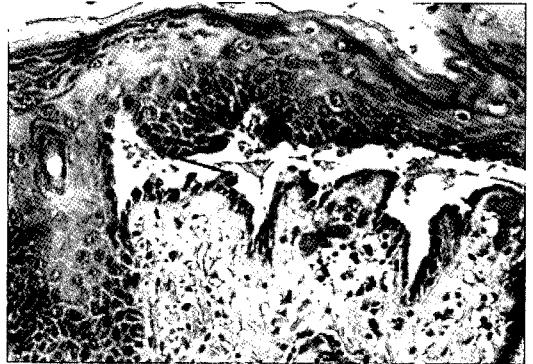


Fig. 3. biopsy specimen of vesicle lesion, showing suprabasal separation with acantholytic cells and an intraepithelial split with a row of basal cells in the so-called "tomb-stone" configuration. (H&Ex100)

3). 따라서 임상 소견과 조직학적 소견으로 심상성 천포창으로 진단하였다.

환자는 내원 당일부터 대증 요법으로 치료하던 중 심상성 천포창으로 진단 후 본원 피부과로 전과되어 경구용 부신피질 호르몬제 사용 후 새로운 병변 생기지 않고 증상 호전 되었다. 현재 진단 후 2개월째로 증상 악화 없이 현재까지 외래를 통해 경과 관찰 중이다.

III. 고 찰

심상성 천포창은 가장 흔한 천포창으로 피부와 점막에 수포가 발생하는 만성 질환이다. 대부분의 환자가 구강 점막에서부터 병변이 시작되며, 수주나 수개월 후 피부에도 수포가 발생되고 적절한 치료를 하지

않을 경우 전신에 퍼져 사망하게 되는 질환이다.

심상성 천포창은 중년과 노년에 발병하는 경향이 있거나, 드물게 젊은층에서도 발병하는데 질병의 경과가 더 나쁜 예후를 보인다.⁵⁾ 발생 연령은 40세에서 60세이고, 30세 이하나 80세 이상은 드물고 남녀간의 발생차이는 없다.²⁾

구강병변은 대개 다발성이고, 호발부위는 협점막(71%), 구개점막(44%), 혀(42%), 입술점막(35%)이나 구강점막 어느 곳이나 생길 수 있다.²⁾

구강점막의 수포는 쉽게 터져서 미란이 생기고 매우 통증이 심하다. 이때 아프타 구내염, 베렛씨병, 단순포진, 편평태선, 다형홍반등과 감별이 중요하다. 수포가 터진 후 생긴 궤양은 백색위막에 둘러싸인 붉은 병변이나, 감염이 일어나면 노란 딱지가 발생하며 천천히 치유되며, 반흔은 거의 발생하지 않는다. 구강점막 외인두나 비강, 질, 눈점막에도 발생하며 드물지만 수포나 미란이 근위부 식도에까지 생길 수 있어 연하곤란을 호소하는 환자에서는 고용량 부신피질호르몬제 치료 전 내시경을 통해 식도병변을 확인하고 치료 중에도 내시경을 반복하여 치료효과를 평가해야 한다는 보고가 있다.⁶⁾⁷⁾

구강점막은 심상성 천포창에 대개 발병하고, 구강 외 피부를 침범하는 데는 수개월에서 수년이 경과될 수 있다.

대부분 환자가 구강 증상을 가지고 심상성 천포창으로 진단을 받는 데는 적어도 2개월, 평균적으로 약 6개월이 걸린다는 보고가 있다.²⁾ 그 이유로는 환자 자신이 구강내 궤양은 흔하다고 생각하여 구강합수 또는 자연치유 되기를 기다렸다 병원을 방문하고, 진료하는 의사가 심상성 천포창 같은 드문 질환보다는 흔한 재발성 아프타성 구내염을 먼저 생각하기 때문이다. 심상성 천포창은 가능한 일찍 진단하고 일찍 치료하는 것이 중요하며, 대증요법으로 잘 치유되지 않는 다발성 궤양이 구강내 있는 경우는 전신 피부 관찰을 한 후 수포 병변을 찾아 조직 검사를 하는 것이 필수적이다.

조직학적 소견은 기저세포층 바로위에 극세포 해리증으로 인한 수포가 보이며, 기저세포는 양옆의 기저세포와 위쪽의 각질형성세포와는 결합이 풀어져 있지만 진피와 결합은 정상적이므로 기저세포가 마치 비석이 줄지어 서있는 듯한 모양을 보이는데 이를 "row

of tombstones"라 하며 심상성 천포창의 특징적 소견이다.^{9)~11)} 직접면역형광 검사상 환자 피부의 각질형성세포 표면에 IgG 와 보체의 침착을 관찰할 수 있다. 간접면역형광 검사상 90% 이상의 환자 혈청 IgG 가 각질형성세포 표면에 침착되며 항체의 역가는 질병의 활성도와 밀접한 상관관계가 있다.⁹⁾

치료에 있어서는 경구 부신피질호르몬제를 사용하여 하며 심한 경우에는 체중 1kg당 약 1mg 의 prednisolone을 투여하며 6-9개월에 걸쳐 서서히 감량하며 하루에 5mg 정도 유지하도록 권한다. 면역억제제로는 cyclophosphamide, azathioprine, chlorambucil 등을 사용한다. 그 밖에 methotrexate, gold, cyclosporine 등이 사용될 수 있다.²⁾⁴⁾

부신피질 호르몬제 사용되기 전인 1950년대에는 발병 2년에 사망률이 50%였고 5년 내 대부분 사망하였으나 부신피질호르몬제 도입 후 사망률은 약 5%이다. 현재 가장 흔한 사망원인은 면역억제치료 부작용에 의한 패혈증이다.

심상성 천포창이 아직 생명을 위협하는 질환이지만 부신피질호르몬제 도입으로 성공적으로 치료될 수 있으며, 조기 진단 및 치료가 예후를 좋게 하고 사망률을 낮출 수 있어 구강내 다발성 궤양 소견이 보이면 전신 이학적 검사와 조직검사를 시행하여, 흔한 아프타성 구내염으로 오인하지 말고 대증 치료가 잘 되지 않는 경우는 다른 수포성 질환을 생각해서 심상성 천포창 진단까지의 지연 시간을 줄이도록 하여야겠다.

최근 저자들은 재발성 아프타성 구내염으로 오인된 심상성 천포창 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 구강 궤양, 심상성 천포창

REFERENCES

1. Weinberg MA, Insler MS, Campen RB. Mucocutaneous feature of autoimmune blistering diseases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1997;84:517-34.
2. Scully C, Paes de Almeida O, Porter SR, Gilkes JJ. *Pemphigus vulgaris: The manifestations and long-term management of 55 patients with oral*

- lesions. *Br. J Dermatol* 1999;140(1):35-43.
3. Ahmed AR, Moy R. *Death in pemphigus. J Am Acad Dermatol* 1982;7:22-8.
 4. Femiano F, Gombos F, Scully C. *Pemphigus vulgaris with oral involvement: Evaluation of two different systemic corticosteroid therapeutic protocols J Eur Acad Dermatol Venereal* 2002;16:353-6.
 5. Firth N, Rich A, Varigos G, Reade P. *Oral pemphigus vulgaris in young adults. Int J Dermatol* 1991;30:352-6.
 6. Amichai B, Grunwald Mh, Gasper N, Finkelstein E, Halevy S. *A case of pemphigus vulgaris with esophageal involvement. J Dermatol* 1996;23:214-5.
 7. Mignogna MD, Lo muzio L, Galloro G, Satriano RA, Ruocco V, Bucci E. *Oral pemphigus: Clinical significance of esophageal involvement Can Vet J* 1997;38:502-5.
 8. Mimouni D, Nousari CH, Cummins DL, Kouba DJ, David M, Anhalt GJ. *Differences and similarities among expert opinions on the diagnosis and treatment of pemphigus vulgaris. J Am Acad Dermatol* 2003;49:1059-62.
 9. Korman N. *Pemphigus. J Am Acad Dermatol* 1988;18:1219-38.
 10. Williams DM. *Vesiculobullous mucocutaneous diseases: Pemphigus vulgaris. J Oral Patho Med* 1989;18:544-53.
 11. Barnett M. *Pemphigus vulgaris presenting as a gingival lesion, a case report. J Periodontal* 1988;59:611-4.